

UNIVERSITE DE GENEVE
Département de chirurgie
Clinique universitaire de chirurgie digestive

FACULTE DE MEDECINE
Professeur Adrien ROHNER

STENOSE CHOLEDOCIENNE PAR KYSTE MALFORMATIF PARACYSTIQUE AVEC HETEROTOPIE GASTRIQUE

THESE

présentée à la faculté de médecine de l'Université de Genève
pour obtenir le grade de docteur en médecine

par

Flavio Piero Angelo DEL PONTE

de

BIGNASCO (Tessin)

Thèse No 3705

GENEVE
Editions Médecine et Hygiène

1978

UNIVERSITE DE GENEVE
Département de chirurgie
Clinique universitaire de chirurgie digestive

FACULTE DE MEDECINE
Professeur Adrien ROHNER

STENOSE CHOLEDOCIENNE PAR KYSTE MALFORMATIF PARACYSTIQUE AVEC HETEROTOPIE GASTRIQUE

THESE

présentée à la faculté de médecine de l'Université de Genève
pour obtenir le grade de docteur en médecine

par

Flavio Piero Angelo DEL PONTE

de

BIGNASCO (Tessin)

Thèse No 3705

GENEVE
Editions Médecine et Hygiène
1978

La faculté de médecine, sur le préavis du professeur Adrien Rohner, autorise l'impression de la présente thèse, sans prétendre par là émettre d'opinion sur les propositions qui y sont énoncées.

Genève, le 5 octobre 1978

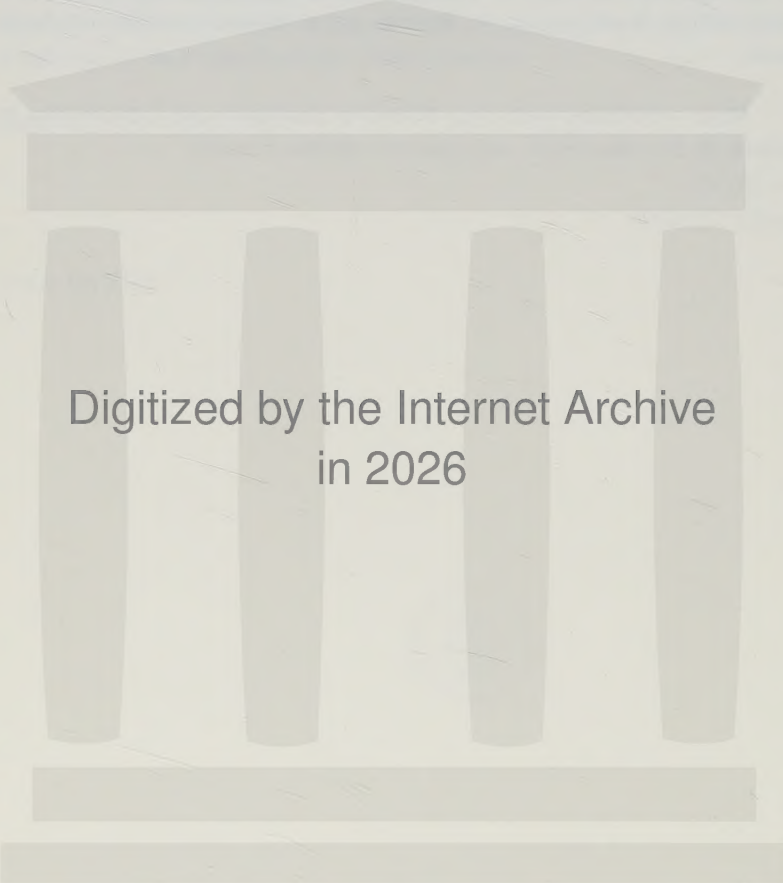
Le doyen :
André Cruchaud

Thèse No 3705



Nous tenons à exprimer notre profonde et respectueuse gratitude à notre maître, le professeur A. Rohner qui a permis la réalisation de ce travail.

Nous remercions le docteur Widmann pour avoir mis à disposition le matériel de documentation, ainsi que ses précieux conseils.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41545901_0078

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	1
OBSERVATION CLINIQUE	2
HOSPITALISATION EN CHIRURGIE	4
I Status d'entré	4
II Examens	4
III Opération	4
IV Diagnostic anatomo-pathologique	5
V Evolution post-opératoire	7
VI Catamnèse	8
DISCUSSION	9
I Diagnostic différentiel	9
II Sténose cholédocienne relative et coudure du cholédoque	10
III Duplication digestive	11
IV Hétérotopie gastrique	14
V Malformations associées	16
CONCLUSION	17
RESUME	18
BIBLIOGRAPHIE	19

INTRODUCTION

Parmi les anomalies congénitales des voies biliaires, beaucoup se manifestent très rapidement dans l'enfance, même la petite enfance. Pour d'autres au contraire, leur manifestation clinique peut survenir tardivement dans la vie ; les plus fréquentes de celles-ci sont représentées par :

- le kyste congénital du cholédoque
- certaines atrésies frustes

Nous avons eu, récemment, l'occasion d'observer une anomalie rarissime, à savoir un kyste para-cystique qui s'est révélé tardivement par des douleurs et une sténose inflammatoire extrinsèque de la voie biliaire principale. Anomalie supplémentaire, le kyste était revêtu, sur sa face interne, d'une muqueuse gastrique.

Nous retrouvons dans la littérature la publication d'un cas presque identique au nôtre, publié par Lee Marshall en 1957, d'une duplication du canal cystique et du cholédoque tapissée de muqueuse gastrique (33).

OBSERVATION CLINIQUE

ANAMNESE

M.A., 45 ans, ressortissant autrichien, électricien de profession et employé dans notre Hôpital, issu d'une famille nombreuse (10 enfants), n'eut jamais de problèmes avec sa santé, jusqu'à l'âge de 42 ans. Ses frères et soeurs sont d'ailleurs tous vivants, en bonne santé, sauf le cadet décédé à l'âge de un mois pour occlusion intestinale d'origine non vérifiée. Son père est vivant, sa mère décédée dans les suites d'une opération de la vésicule biliaire. Parmi ses frères et soeurs, deux furent opérés pour lithiase vésiculaire avec des suites opératoires simples. Pas de notion de jaunisse dans la famille.

Son histoire actuelle remonte à l'année 1974, avec apparition de douleurs épigastriques en paroxysme, une demi à deux heures après les repas de midi, irradiant du côté droit et ensuite en hémiceinture dans le dos. Ses douleurs s'accompagnent de nausées et de vomissements et sont plus prononcées après ingestion de corps gras (fromage surtout) et boissons alcooliques. Le patient ne consulte pas encore le médecin ; tout simplement lors de l'apparition de la symptomatologie douloureuse à midi, il s'abstient de manger le soir et le lendemain se sent mieux. A signaler encore que ses douleurs apparaissant après les repas de midi, diminuent graduellement dans les 2-3 heures qui suivent. Ses épisodes douloureux sont d'intensité variable et le patient est frappé par la régularité des intervalles asymptomatiques d'à peu près trois mois.

Une crise très forte survenue lors de ses vacances aux Iles Canaries en été 1976, et après ingestion d'une "belle omelette au jambon", l'amène à consulter un médecin. Le patient ne se souvient pas avoir eu un ictère pendant ou après ses crises et son appétit fut toujours excellent.

Il est hospitalisé du 6 au 16 septembre 1976 dans le service de médecine pour investigations. L'examen gastroscopique est normal, le transit aussi. Seule une malposition cardiotubérositaire est signalée. Une ponction biopsie du foie donne une discrète stéatose hépatique.

La cholangiographie par voie rétrograde montre une coudure avec sténose relative et dilatation d'amont du cholédoque au niveau de l'embranchement du cystique. Celui-ci est large. Sur certains clichés faits couchés, on voit une image ronde, juste en dessous de la coudure, image qui disparaît sur le cliché debout. Les voies biliaires intra-hépatiques sont fines. Le Wirsung est long, étroit, d'aspect normal. La vésicule est incomplètement remplie.



Fig. 1 : Sténose annulaire modérée au tiers supérieur du cholédoque. Dilatation d'amont.

En conclusion, on estime que le diagnostic de lithiase cholédocienne ne peut être retenu avec certitude. Une bulle d'air, peu probable du fait que le cholédoque a été injecté en second et qu'il n'y en a pas dans le Wirsung, ne peut être absolument exclue. Cependant, l'élargissement de l'hépatique permet d'affirmer l'existence d'une sténose relative, pouvant expliquer la symptomatologie clinique.

Dans les deux éventualités, et au vu de l'anamnèse de la clinique, les gastro-entérologues sont formels quant à la nécessité de soumettre le cas de ce patient aux chirurgiens qui, au vu de l'obstacle sur le cholédoque et sa coudure avec sténose relative, posent l'indication opératoire.

HOSPITALISATION EN CHIRURGIE

(du 17 sept. 1976 au 11 oct. 1976)

Le patient nous est donc confié par la Clinique Médicale pour intervention.

I - STATUS D'ENTREE

Patient très collaborateur et confiant, en bon état général (78 Kg pour une taille de 173 cm), anictérique et afébrile, sans adénopathie palpable. TA : 13/8, pouls 72/mn. Téguments intacts, peau bien hydratée et surtout par d'ictère.

L'auscultation cardiopulmonaire est sans particularité. La palpation abdominale se fait normalement et ne permet pas de déceler de masse pathologique suspecte, mais dans le creux épigastrique, elle déclenche une douleur modérée ressentie sous le rebord costal droit. Le foie y est palpable à 1 cm au-dessous, de façon indolore; La péristaltique abdominale est normale et le reste du status ne révèle rien de particulier.

II - EXAMENS

VS : 7/20, Hb 14,5, Ht 45, GB 9700 avec répartition normale. Plaquettes : 212000/mm³, ionogramme sp. Prot. tot. : 69,6 Amylase : 2,9 meq/l. Bil. tot. 3,5 mg/l, Phos. alc. : 44 u/l. SGOT : 8, SGPT : 11 ui/l. LAP : 40u/l. Lacticodéshydrogénase : 90u/l. TP : 90 %. Chol. tot. : 2,72. Triglyc. : 1,61 mm/l. Gamma glutamultranspeptidase : 56u/l. Electrophorèse sérique normale. Examens des urines : sp (Ph : 6,5, pas d'urobiligène, ni d'urobiline, ni de pigment biliaire). Examens des selles : normal. Pas de stéatorrhée.

Le bilan pré-opératoire porte donc sur une sténose cholédocienne du 1/3 moyen avec suspicion radiologique de compression extrinsèque en absence de lithiase biliaire et d'antécédents chirurgicaux.

Le diagnostic différentiel peut donc inclure :

- 1 - petite néoplasie de la voie biliaire principale,
- 2 - pancréatite chronique,
- 3 - lésion pancréatique (anamnestiquement non enregistrée) maligne,
- 4 - lithiase (non visualisée en pré-opératoire).

III - OPERATION

(Professeur ROHNER, 20 septembre 1976).

Paramédiane trans-rectale droite longue. Foie d'aspect normal. Vésicule à paroi épaisse. Dans la région de l'infundibulum vésiculaire, on palpe une masse ronde, sous tension, d'aspect très inflammatoire, en continuité parfaite avec

la vésicule et que l'on suspecte de correspondre à un calcul enchassé de l'infundibulum. Cette masse est accolée à la face postérieure du pédicule hépatique ; la dissociation est difficile car l'adhérence est très inflammatoire. A noter que le cystique a une paroi très épaisse qui participe au phénomène inflammatoire sus-décrit. Excision de la vésicule. On réalise en ouvrant la pièce opératoire que la vésicule biliaire est normale, qu'elle ne contient pas de calcul et que ce que l'on a pris pour son infundibulum est en fait une tumeur kystique comme une prune, parfaitement indépendante de la vésicule, bien qu'intimement accolée, bordée en dedans par une muqueuse qui rappellerait le duodénum.

Le diagnostic différentiel qui se pose est alors :

- 1 - le fond d'un diverticule duodénal à développement supérieur,
- 2 - un kyste congénital du cholédoque de la variété IV (sans connection avec la voie biliaire principale).

La première hypothèse est peu probable ; l'examen du transit baryté montre qu'il n'y a aucune image permettant de suspecter un diverticule duodénal. On va explorer minutieusement la face postérieure du duodénum, la libérer de gros ganglions lymphatiques, sans rien trouver qui ressemble à un pédicule qu'il aurait fallu fermer.

Le diagnostic le plus vraisemblable est celui d'un kyste cholédocien. Néanmoins, on envoie un fragment de la paroi du kyste en anatomopathologie pour s'assurer qu'il n'y ait pas de malignité sous-jacente. Professeur Chatelant : pas de malignité ; origine tissulaire impossible à décider sur une coupe en congélation.

Cholangiographie par ponction directe du cholédoque car on ne parvient pas à perméabiliser le cystique qui pourtant a été franchi par voie rétrograde au cours de la cholangiographie duodénoscopique.

La cholangiographie montre une encoche sur le bord supérieur de pancréas correspondant parfaitement à l'image pré-opératoire. La sténose ne paraît pas serrée radiologiquement.

Ouverture du cholédoque : passage des olives de Bakès : on a alors la surprise de constater qu'il n'est pas possible de passer une tige de Bakès supérieure au numéro 4 ! La sténose est probablement plus serrée dans le sens frontal que dans le sens sagittal, d'où l'aspect optimiste de la radiographie. Dans ces conditions et surtout en considérant le risque de cicatrisation ultérieure en sténose, on préfère d'emblée faire une anastomose bilio-digestive. L'anastomose va porter sur la partie haute de la voie biliaire (calibre 12 mm). Anse jéjunale en Y montée en transmésocolique et en préduodénale. Anastomose termino-latérale au mersilène serti 000. Rétablissement jéjunojéjunal termino-latéral à 60 cm en aval en un plan.

IV - DIAGNOSTIC ANATOMOPATHOLOGIQUE

A - Macroscopie :

Une vésicule ouverte, mesurant 8 cm de longueur et 4,5 cm de circonférence. Séreuse partiellement déchiquetée, pâle, brillante. Paroi mince et régulière

(0,2 cm d'épaisseur). Muqueuse imprégnée de bile, grisâtre, finement trabéculée. Au niveau du collet, un repli transversal de muqueuse. A ce niveau, le canal cystique est coupé au ras de la vésicule. Dans la région prévésiculaire, la paroi du "kyste" ouvert par le chirurgien. La surface est constituée par une muqueuse beige pâle, grossièrement mamelonnée, recouvrant un tissu d'aspect fibreux. Sur la face séreuse, les entailles longitudinales faites par le chirurgien. Il n'y a pas de continuité entre la vésicule et ce "kyste". (photo)

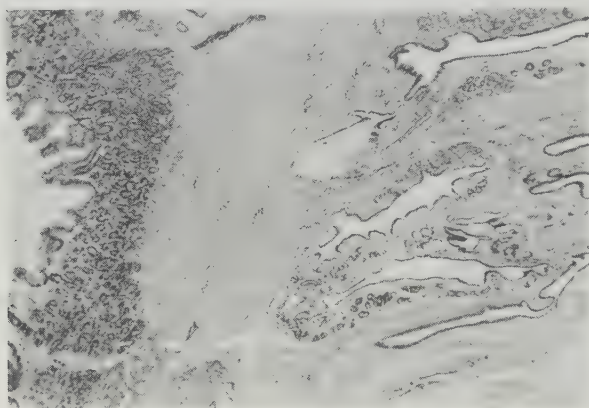


Fig. 2 : Zone de transition entre le canal cystique (à droite) et le kyste malformatif (à gauche). Noter à ce niveau l'absence de communication au travers de la musculature lisse.

B - Histologie :

La paroi vésiculaire est fine, sans fibrose notable. Il n'y a qu'une discrète infiltration inflammatoire chronique, notamment dans la muqueuse, avec des foyers contenant passablement de polynucléaires (inflammation probablement opératoire). La paroi du "kyste" est constituée d'une muqueuse gastrique où des glandes de type fundique et de type antral sont juxtaposées avec même parfois des glandes de type Brunner. (Fig. 3). Au-dessous, on trouve une paroi musculaire en deux couches, par place légèrement discontinues, avec quelques rares structures canaliculaires. Plus en profondeur on trouve une structure canaliculaire tortueuse, que nous interprétons comme le canal cystique tapissée d'un épithélium sans particularité. Il y a un peu d'inflammation chronique et une discrète fibrose.

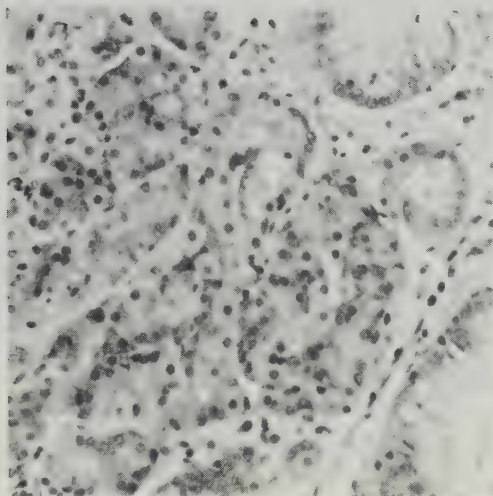


Fig. 3 : Diagnostic anatomo-pathologique : kyste malformatif à muqueuse gastrique, compatible topographiquement avec une duplication du canal cystique.

V - EVOLUTION POST-OPERATOIRE

Reprise du transit intestinal spontanée au 4ème jour post-opératoire, mais aussi apparition d'un écoulement bilieux plus ou moins nauséabond par le drain sous-hépatique (présence d'E. Coli), s'accompagnant d'un état fébrile. Le patient est placé sous Penbritine à raison de 3 g par jour.

Au 13ème jour post-opératoire, le malade est afébrile, son transit intestinal bon, ses selles colorées. La plaie de l'incision paramédiane calme et propre. Test hépatiques et paramètres hématologiques à la sortie au 21ème jour post-opératoire sont normaux.

Seconde hospitalisation du 21 octobre au 2 novembre 1977, motivée par un état fébrile accompagné d'une douleur dans l'hypocondre droit, durant quelques jours.

A l'admission, le patient se plaint de douleurs allant de l'hypocondre droit à la fosse inguinale droite. Signe de Murphy ++. Bruits abdominaux rares mais présents. L'orifice de drainage est rouge ; réouvert avec une pince de Kocher, il permettra l'évacuation abondante de pus (Streptocoques bêta-hémolytiques). Déferescence et disparition presque immédiate des douleurs. Drainage et lavage du trajet fistulaire. Une fistulographie du 29 octobre donne un trajet s'arrêtant en regard de l'anastomose bilio-digestive. A la sortie, le 2 novembre 1977, le patient est afébrile et l'orifice de drainage est fermé et propre. A signaler que le patient avait remarqué des selles blanches durant les jours précédant la seconde hospitalisation.

VI - CONTROLE UN AN APRES L'INTERVENTION

Très bon état général. Le patient pèse 82 kg (78 kg en pré-opératoire, 68 kg fin novembre 1976). A repris son travail le 3.1.1977 (soit 3 mois et 2 semaines après son intervention) et son rythme de vie habituelle. Son appétit reste excellent et le transit intestinal est régulier, avec des selles colorées, quelquefois un peu liquides. Sa symptomatologie abdominale a disparu sans aucune récurrence depuis janvier 1977.

DISCUSSION

I - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

A l'opération le chirurgien se trouve devant un problème d'identification d'une "tumeur" ronde, intimement accolée à la vésicule et au premier duodénum dans un terrain très inflammatoire, et formant quasiment un bloc avec ces structures.

Ayant à l'appui la cholangiographie rétrograde pré-opératoire montrant une sténose relative du cholédoque avec dilatation d'amont et des voies biliaires intra- et extra-hépatiques libres, ainsi que l'absence de lithiasse vésiculaire, les hypothèses diagnostiques sont les suivantes :

- A - calcul radiotransparent enclavé dans l'infundibulum vésiculaire, de dimension telle à comprimer le duodénum et la voie biliaire principale,
- B - un diverticule duodénal,
- C - petite néoplasie de la voie biliaire principale,
- D - kyste congénital du cholédoque,
- E - double vésicule biliaire,
- F - malformation kystique,
- G - duplication du canal cystique.

A - Calcul infundibulaire :

Par ordre de fréquence, cette hypothèse vient en tête. Il n'est pas rare qu'un gros calcul bloqué dans l'infundibulum vésiculaire provoque une compression localisée de la voie biliaire principale. La cholangiographie per-opératoire est ici une fois de plus indispensable, mais c'est l'ouverture de la pièce après cholécystectomie qui confirme le diagnostic.

B - Diverticule duodénal :

La position de la "boule" et son adhérence intime au duodénum font suspecter l'appartenance de celle-ci au premier duodénum. L'accolement des structures voisines avec la complicité de l'état inflammatoire, impose une dissection soignée au bord inférieur qui permet alors d'exclure l'appartenance de la "boule" au premier duodénum ou au tissu pancréatique.

C - Néoplasie de la voie biliaire :

Il faudra attendre la réponse histopathologique de la "boule" enlevée et envoyée en extemporanée pour pouvoir écarter cette possibilité.

D - Kyste congénital du cholédoque :

D'après la cholangiographie il pourrait s'agir d'un kyste congénital du cholédoque de type II, c'est-à-dire d'un diverticule congénital du cholédoque (selon la classification de Alonso-Ley). Cholédoque distal peu rétréci, dilatation en amont d'une sténose. L'ouverture de la pièce permet de trancher : la "boule" est tapissée à l'intérieur par une muqueuse d'aspect gastrique. D'ailleurs on trouve tout au plus une vingtaine de cas de kyste congénital du cholédoque type II (kyste complètement indépendant de la voie biliaire principale) dans la littérature (18).

E - Double vésicule biliaire :

L'aspect opératoire - une fois écartée la possibilité d'une lithiasse - pouvait faire penser à une duplication de la vésicule biliaire. Ici, la littérature est un peu plus généreuse. Une étude de Flannery et Caster en 1957, sur 101 cas d'anomalies congénitales de la vésicule biliaire, rassemble 24 cas de vésicule biliaire double (16) et une autre source de 1976 en mentionne 19 (20).

L'incidence chez l'homme est de 1/40000. Au contraire, elle est plus fréquente chez les animaux (12 à 15 % chez le chat). (18).

A titre de curiosité, déjà Plinius en l'an 31 av. J.C. mentionne la découverte d'une vésicule biliaire double chez un animal sacrifié pendant les célébrations de la victoire d'Auguste sur Antoine et Cléopâtre.

Nous reviendrons encore sur le thème de la double vésicule biliaire, dans la discussion sur l'hétérotopie gastrique, puisqu'on a trouvé des ectopies de muqueuse gastrique dans quelques cas de vésicule biliaire.

Dans notre cas, ce fut l'examen macroscopique de la pièce qui nous confirma la notion d'un kyste paravésiculaire entièrement tapissé de muqueuse gastrique.

II - COUDURE ET STENOSE CHOLEDOCIENNE RELATIVE

Clinique mise à part, c'est l'examen radiologique et plus précisément la cholangiographie rétrograde qui nous fournit le seul élément notable en préopératoire.

Nous avons déjà mentionné et cité dans le chapitre précédent la discussion qui en a découlé. Une coudure avec sténose relative du cholédoque et une dilatation en amont de la sténose. L'avis des radiologues, gastro-entérologues et chirurgiens est unanime quant à la présence d'une pathologie en aval de cette sténose coudée. D'emblée, nous pouvons exclure de notre cas les atrésies ou hypoplasies congénitales des voies biliaires extra-hépatiques (31), ainsi d'une sténose traumatique (pas de chirurgie préalable) (3).

Reste ouverte la question de savoir si cette sténose relative est d'origine intrinsèque ou extrinsèque.

Parmi les compressions intrinsèques entrent en ligne de compte,

- 1 - une tumeur de la voie biliaire principale, bénigne ou maligne
- 2 - une sténose
 - inflammatoire (22,23),
 - d'origine virale ou bactérienne (9,10), ou
 - d'origine parasitaire (20)

- 3 - une sténose post-traumatique (51,54),
- 4 - une cholangite primaire sténosante.

Cette dernière possibilité retient l'attention parce que notre cas correspond à la totalité des critères stricts énoncés par Myers (39), sauf au premier, celui de l'ictère progressif de type obstructif. Nous n'avons pas pu confirmer la présence d'ictère chez notre patient.

Voici les autres critères de la cholangite primaire sténosante : (39).

- absence de traumatisme, de lithiasé biliaire ou de pancréatite,
- absence d'intervention chirurgicale préalable ayant touché les voies biliaires et ayant pu, par exemple, entraîner des strictures de ces mêmes voies,
- épaississement et sténose du cholédoque et parfois de tout l'arbre biliaire,
- absence d'évolution cancéreuse,
- pas d'évidence de cirrhose biliaire primitive,
- absence de maladies associées.

L'association de la sténose relative avec une coudure et des images radiologiques de compression (encoche) sur le premier duodénum, font penser d'avantage à une compression extrinsèque sur le cholédoque.

Effectivement, à l'opération on a l'impression que la "boule" fait partie de la vésicule. Vésicule et "boule" se présentent comme un seul "bloc" ferme et d'aspect inflammatoire. La sténose extrinsèque de la voie biliaire est donc en relation avec la compression et l'état inflammatoire. Radiologiquement la sténose ne semblait pas très marquée ; en effet elle était très serrée dans le plan frontal et non dans le plan sagittal.

Cette constatation per-opératoire va induire le chirurgien à pratiquer une anastomose bilio-digestive.

III - DUPLICATION DIGESTIVE

Déjà en 1947, Ladd et Gross (24) suggéraient d'appeler duplication du tractus digestif, toute anomalie tubulaire ou sphérique, intimement attaché au tractus alimentaire et présentant les caractéristiques suivantes.

- 1 - accollement ou adhérence à un segment du tractus alimentaire,
- 2 - présence dans la paroi, de musculature lisse (d'habitude en 2 couches),
- 3 - revêtement intérieur correspondant à une partie du tractus alimentaire.

Notre "kyste" satisfait aux critères de cette classification qui nous paraît raisonnable et phylogénétiquement acceptable. Elle a en plus l'avantage de réduire à un "dénominateur commun" une série d'anomalies telles que les :

- kystes entérogènes,
- kystes thoraciques d'origine gastrique,
- kystes oesophagiens,
- kystes mésentériques,
- entérokystomes,
- iléon double, etc

dont l'étiologie reste encore inconnue.

Au premier abord, la topographie de l'anomalie rencontrée pouvait faire penser à une duplication (quoique partielle) de la voie biliaire principale. L'encyclopédie médico-chirurgicale (3-40905, 1973), cite seulement 4 cas de duplication de la voie biliaire principale qui sont en réalité des canaux hépatiques doubles ou bien des branches hépatiques qui se réunissent bas, ou encore des anomalies de convergence (49).

La duplication de la voie biliaire serait donc tout à fait exceptionnelle.

Pour mieux comprendre l'étiologie probable postulée dans la formation de ce kyste paracholédocien dans le sens d'une duplication du tube digestif, nous voulons rappeler quelques notions d'EMBRYOLOGIE.

Pendant la quatrième semaine de la vie embryonnaire (3 mm de diamètre), se fait la migration, en provenance de la partie ventrale du futur duodénum, d'un bourgeon de cellules multipotentiels (endoblaste) qui vont former le diverticule hépatique. La partie crâniale de ce diverticule va pénétrer le septum transversum pour former la masse hépatique, tandis que la portion caudale représente l'ébauche de la voie biliaire et du canal cystique, et plus tard du cholédoque (phase de canal plein et creusé secondairement) (14).

Il est important de signaler ici que dans le processus de différenciation des structures au départ du "diverticule hépatique", celui-ci subit des phases de régression et, l'évolution terminée, est complètement réabsorbé (32).

De nombreuses hypothèses figurent dans la littérature quant à l'étiologie de la formation des duplications du tractus digestif (8, 15, 23, 27, 35, 55, 57).

Ces hypothèses ont en commun le fait de placer "l'accident" qui conduit à la malformation au début de la vie embryonnaire (soit entre le 4^e et 9^e semaine) et postule à l'origine :

- une incarceration d'ébauche intestinale (55)
- une protrusion (8)
- une vacuolisation excessive du tube digestif (23)
- la présence d'une hormone ("organiser hormone"), qui pourrait influencer des cellules multipotentiels de façon différente selon leur localisation (40).

Selon Lewis et Thyhg (27), la présence de cellules multipotentiels à l'endroit de la malformation, serait responsable de la formation de l'hétérotopie de muqueuse souvent rencontrée dans les duplications digestives.

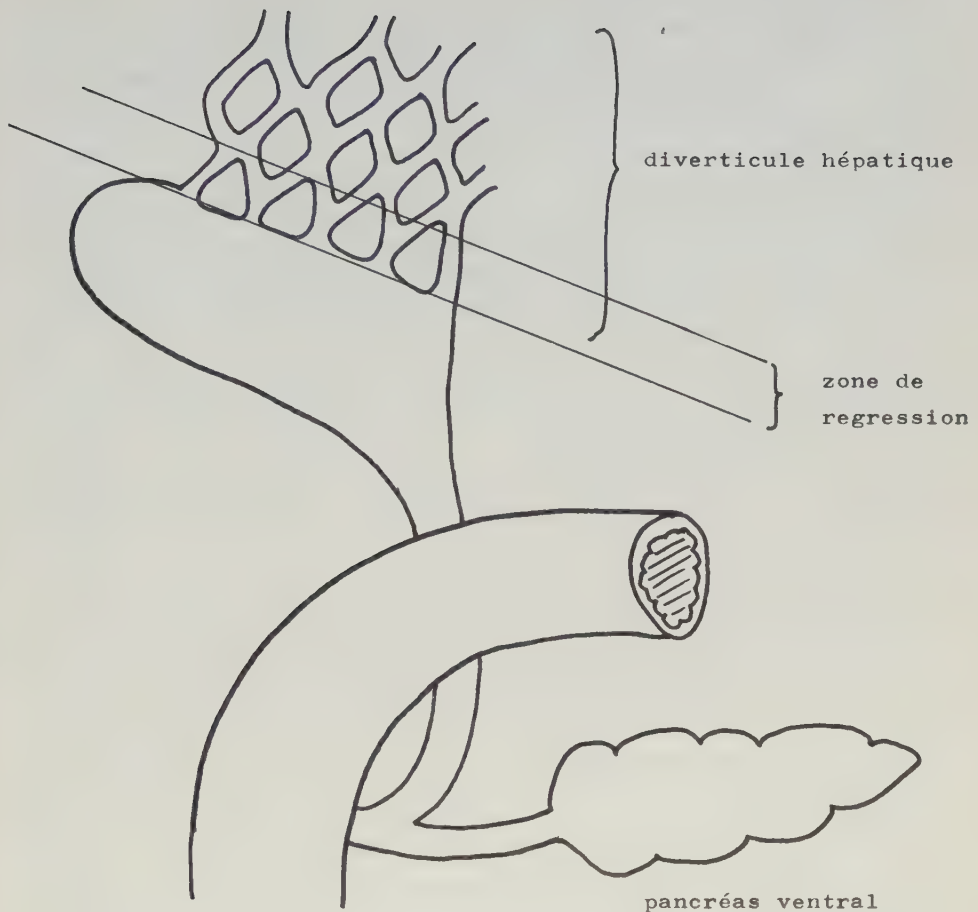


Schéma d'après Moosmann (38)

Nous n'estimons pas nécessaire d'avancer ici une autre hypothèse à l'appui de ce seul cas présenté.

Il est intéressant par contre de relever la parallèle de notre cas, avec celui présenté par C. Marshall Lee en 1957 (33). Dans cette publication, l'hétérotopie de muqueuse gastrique est localisée dans une duplication du canal cystique et du cholédoque, découverte aussi lors d'une laparotomie exploratrice chez un enfant de 13 ans qui présentait une clinique de cholécystite chronique depuis l'âge de 12 ans et ayant présenté aussi un épisode d'ictère important, 3 ans auparavant.

IV - HETEROTOPIE GASTRIQUE

La présence exclusive de muqueuse gastrique hétérotopie tapissant la paroi d'un kyste connecté avec la voie biliaire principale, nous porte à revoir la littérature sur la présence de l'hétérotopie gastrique dans les voies biliaires.

Nous trouvons 16 cas d'hétérotopie gastrique dont le premier fût celui de Egyedi à Budapest en 1934 (14) et nous présentons ici (tableau No. 1) la liste chronologique des publications avec les données qui nous permettent d'établir des corrélations intéressantes. Nous n'insistons pas sur la rareté de cette hétérotopie : chaque auteur est en mesure de reporter un seul cas et nous ne voyons pas de différence de sexe ou d'âge. Cependant, il saute aux yeux que les deux seuls cas d'hétérotopie gastrique dans le canal cystique furent découverte chez des enfants de 9 et 13 ans (62,33).

- Des 16 auteurs, 3 (1,19,34) ont signalé la présence de calculs dans la vésicule biliaire, sans pour autant vouloir ou pouvoir établir une relation avec la présence de l'hétérotopie gastrique.

Tous les patients ont subi au moins une laparotomie pour suspicion de pathologie biliaire et le diagnostic d'hétérotopie gastrique ne pût être posé qu'en post-opératoire.

- Dans les 16 cas, les auteurs ont trouvé à l'examen histologique la présence de cellules pariétales, donc de la muqueuse gastrique de type fundique.

Une question se pose automatiquement ici : n'a-t-on jamais trouvé d'ulcération dans ces hétérotopies gastriques ?

La sécrétion d'acide de la part d'une muqueuse gastrique fonctionnelle (dans notre cas, présence même d'éléments nerveux dans la paroi : stimulation vagale ?) sembleraient légitimer la question. Seul Gitlitz (20) reporte la découverte d'une ulcération sur muqueuse gastrique hétérotopique dans la vésicule biliaire, mais celle-ci était localisée dans un diverticule de la vésicule biliaire.

Cette observation nous paraît bien soutenir l'idée que l'action "érosive" de l'acide (Hcl + pepsine) produit dans la cavité de la vésicule biliaire, serait neutralisée par le pouvoir basique de la bile. Dans le cas de Gitlitz, l'acide étant collecté dans le diverticule, il pouvait conserver sa propriété érosive tant que le diverticule ne se vidait pas par suppression dans la vésicule (passage macroscopiquement prouvé).

- Un autre point commun à la totalité des cas (13 pour la vésicule biliaire) est la localisation de l'hétérotopie gastrique dans le col de la vésicule.

- L'hétérotopie gastrique s'accompagne chez Ansari (1) d'un papillome, chez Egyedi (14) d'un polype, chez Järwi (29) d'une ectopie pancréatique et ce sont les seules associations pathologiques signalées. Nous remarquons aussi l'absence d'association à une pathologie maligne des voies biliaires.

Tableau No. 1 MUQUEUSE GASTRIQUE HETEROLOGIQUE DANS LES VOIES BILIAIRES

1.	Egyedi L.	(14)	1934	1	v.b	∅	M.F.
2.	Pessel J.F. + Col.	(43)	1950	1	v.b	∅	M.F.
3.	Williams M.J.	(64)	1953	1	v.b.	∅	M.F.
4.	Mc Kibben J.T.	(34)	1954	1	v.b.	+	M.F.
5.	Ansari J.H.	(1)	1954	1	v.b.	++	M.F.
6.	Gitlitz A.I.	(20)	1957	1	v.b.	∅	M.F.
7.	Marshall Lee C.	(33)	1957	1	C.C. - chol.	∅	M.F.
8.	Gesswein M.	(19)	1959	1	v.b.	+	M.F.
9.	Støren G.	(52)	1962	1	v.b.	∅	M.F.
10.	Järvi O.	(29)	1964	1	v.b.	∅	---
11.	Whittaker L.D. jr.	(62)	1967	1	c.c.	∅	M.F.
12.	Bartocci U.	(4)	1968	1	---	?	---
13.	Wellington R.E.	(61)	1970	1	---	?	M.F.
14.	Brizon J.	(9)	1971	1	v.b.	∅	M.F.
15.	Bentivegna S.	(5)	1972	1	v.b.	?	---
16.	Nickerson W.R.	(41)	1973	1	v.b.	∅	---

v.b. = vésicule biliaire

c.c. = canal cystique

M.F. = muqueuse fundique

V - MALFORMATIONS ASSOCIEES

Soit que l'on veuille considérer notre cas comme une duplication ou anomalie de la voie biliaire ou une duplication du tractus digestif, il se trouve que l'incidence d'anomalies associées dans les autres systèmes n'est pas modifiée (20).

A - Malformations associées à la duplication des voies biliaires (vésicule biliaire comprise) :

Flannery (16) dans sa publication de 101 cas d'anomalies de la voie biliaire n'a pas trouvé une seule malformation associée.

Lenz (30) décrit dans son cas de vésicule biliaire double la concomitance de malformations cardiaques ("foramen primum persistens" et "foramen ovale" ouvert) et signale que les malformations se produisent aussi durant la 4e et 5e semaine de la vie embryonnaire postulant aussi l'action d'une "noxe mécanique" commune.

Les autres auteurs se montrent plutôt étonnés de ne pas rencontrer plus souvent des malformations des voies biliaires puisque cette zone est soumise à une activité embryologiquement très diversifiée (migration de cellules multipotentielles, phase de formation, puis de "destruction" du diverticule hépatique, etc).

B - Malformations associées à la duplication digestive :

Nous retrouvons ici toute la série des malformations prenant origine d'une duplication ou d'une malposition du "notocorde" qui entraîne une adhésion entre l'endoderme et l'ectoderme et par conséquent des anomalies du tube neural et alimentaire : (35)

- méningocèle,
- hydrocéphalie,
- spina bifida,
- retard mental,
- kyste thoracique,
- hernie diaphragmatique ou ombilicale,
- diverticule de Meckel,
- malrotation intestinale,
- malformations cardiaques,
- poumon droit bilobé.

CONCLUSION

Une observation de sténose extrinsèque de la voie biliaire principale par un kyste malformatif para-vésiculaire que l'on peut considérer comme une duplication du cystique.

Au plan clinique, on peut être surpris que cette malformation ait été parfaitement supportée jusqu'à l'âge de 43 ans, sans entraîner aucune symptomatologie ; par la suite, sont apparues des douleurs épisodes, de type biliaire, probablement à mettre sur le compte de phénomènes de distension intermittente du kyste. Enfin, à l'occasion peut-être d'une sur-distension avec extravasation du contenu liquidien apparaissent des phénomènes inflammatoires qui accolent la lésion au duodénum, au pancréas, et qui entraînent une sténose extrinsèque localisée sur la voie biliaire principale.

A chaque étape de l'histoire du malade, le diagnostic a dû être rectifié. Les signes cliniques évoquaient une cholécystopathie simple ; la cholangiographie rétrograde, qui mettait en évidence la sténose partielle de la voie biliaire, faisait évoquer une pancréatite, une cholangite sténosante primitive, une petite néoplasie de la voie biliaire principale. Au cours de la laparotomie la "tumeur" inflammatoire, faisant corps avec la vésicule évoquait au premier chef une cholécystite banale, avec turgescence inflammatoire de l'infundibulum.

Enfin, sur la pièce ouverte, le diagnostic de kyste para-vésiculaire peut être établi sans discussion ; mais seul, l'examen anatomo-pathologique rétablit les faits : l'absence de communication macroscopique avec la vésicule biliaire, le recouvrement muqueux de type gastrique.

La très longue latence symptomatique de la lésion est difficile à expliquer. De même, l'apparition progressive des douleurs, puis même d'un syndrome inflammatoire ne trouve pas d'explication certaine. Tout au plus peut-on se demander si l'hypersécrétion soudaine de la muqueuse gastrique tapissant le kyste malformatif n'est pas à l'origine des phénomènes de distension, puis d'inflammation locale. Rien malheureusement ne permet d'étayer cette hypothèse.

Une telle anomalie n'avait été décrite, à notre connaissance, qu'une seule fois par Lee Marshall, en 1957.

RESUME

L'auteur rapporte l'observation d'un cas de duplication du canal cystique bordé de muqueuse gastrique.

Sur le plan clinique la lésion était parfaitement asymptomatique jusqu'à l'âge de 42 ans, puis elle s'est exprimée par une symptomatologie rappelant une lithiase banale. La cholangiographie a démontré une sténose peu serrée de la voie biliaire principale. Le diagnostic définitif n'a pu être établi qu'au cours de l'intervention.

L'auteur discute de la malformation et de la sténose d'une part, et d'autre part passant en revue la littérature des lésions malformatives du canal cystique. La double anomalie constituée par le kyste et par l'hétérotopie gastrique qu'il contenait n'a été rapportée à sa connaissance qu'une seule fois (32).

BIBLIOGRAPHIE

1. ANSARI J.H. Papillom der Gallenblase mit Magenschleimhautepithelien.
Zentr.bl.allg.Path. 92, 355, 1954.
2. AREY L.B. Developmental anatomy : a textbook and laboratory manual
of embryology. Ed.6. Philadelphia W.B. Saunders Company.
3. BADDELEY R.M. and Co. : Benign, non traumatic stricture of the extra-
hepatic bile-ducts. Brit. J.Surg. 1964. vol 51, N1, p. 25-31.
4. BARTOCCI U., BERTOLOTTI A. Inclusion hétérotopique de muqueuse
du fond gastrique dans la paroi de la vésicule biliaire.
Policlinic. (3e t.chir.) sett-ott 68 75, 45 279-288.
5. BENTIVEGNA S., HIRSCHEL S. Muqueuse hétérotopique dans la voie
biliaire ayant l'aspect d'une tumeur. Rapport d'un cas.
Amer.J.Gastroent. mai 72, 57 n 5 423-428.
6. BERTIN P. Les malformations congénitales des voies biliaires.
Concours méd. 8 nov. 75. 97 no 39, 6251-6266.
7. BISMUTH H. et MUTRICY J. Anomalies des voies biliaires. E.M.C. Techn.
Chir. fasc. 40905.
8. BREMER J.L. Dorsal intestinal fistula ; accessory neurenteric canal ;
diasternatomyelia. Arch.Path. 54 : 132, 1952.
9. BRIZON J., BORAND H. MEDELSI D. et BENATRE A. :
Hétérotopie gastrique de la vésicule. Presse méd. 23.1.71.
79 no 4, 143-145.
10. CAROLI J., et Co : Contribution à l'étude des rétrécissements bénins
hilaires de la voie biliaire principale. Sem. Hop. Paris 30 :
1701-1712, 1954.
11. CAROLI J. Les ictères par rétention. Paris 1956, p. : 482.
12. COLE W.H. : Cong. anomalies of the hile ducts and adjacent blood vessels.
Surg. Gynecol. Obstet., 87 : 111, 1948.
13. CULVER G.J., ERLICH M. : Choledocal cyst. Report of a case with
constrast visualisation Ann. J.Roentgenol., 1961, 86, 936-937.
14. EGYEDI L. : Case of polypes of G. b. containing aberrant gastric mucous
membrane tissue. Gyogyaszat 74 : 596-599, 1934 Budapest.
15. FITZ R.H. : Persistent omphalomesenteric remains : their importance in
the causation of intestinal duplication, cyst formation and
obstruction. Amer.J.Med. Sci. 88 : 30, 1884.

16. FLANNERY M.G., CASTER M.P. : Congenital abnormalities of gallbladder: 101 cases. Surg. Gynec. g. obst. (Intern. Obst. Surg.). 103 : 439-457, 1956.
17. FOSTER J.H., WAYSON E.E. : Surgical significance of aberrant bile ducts. An.J.Surg. 104 : 14, 1962.
18. FROIDEVAUY A.J. : les kystes congénitaux du cholédoque. Thèse 3412, 1975, Genève.
19. GESSWEIN M. : Ueber heterot. Magenschleimhautinseln in Gallenblase und Darm. Zentbl.allg. Path. 99 : 131, 1959.
20. GITLITZ A.J. : Peptic ulcer in gall bladder diverticulum. J. Monnt Sinai Hosp. (New York). 24, 875, 1957.
21. HAYER M.A., GOLDENBERG J.S., BISHOP C.C. : The developmental basis for bile duct anomalies. Surg. Gynecol. Obstet. 107 : 447, 1958.
22. KARK A.E. : Bile duct strictures caused by schistosomiasis. The British journal of surgery 49 : 419-421, 1962.
23. KEITH A. : Human embryology and morphology. EdJ, Baltimore William Wood and Co. 1933.
24. LADD W., GROSS S. : Abdominal surgery in infancy and Echildhood. Philadelphia, W.B. Samders company, 1947.
25. LA FOURCADE J. : Deux observations d'oblitération cicatricielle du cholé-
lédique, Bull.Mem.Soc.Nat. Chir. 51 : 828, 1925.
26. LEGER L. et Co : Sténose inflammatoire des voies biliaires extra-hépati-
ques. J.Chir. (Paris). Janv. 1968 t, 95, N1 (pp. 43-56).
27. LEWIS F.T. et G. : The regular occurrence of intestinal diverticula in
embryos of the pig, rabbit and man.Amer.J.Anat. 7 :
505, 1907.
28. JACOBSON A.S. : Accessory pancreas in wall of gallbladder.
Arch. Path. 30 : 908-910, 1940.
29. JAERWI O., NEUMAN L. : Heterotopic gastric mucosa and pancreas in the
gallbladder with reference to the question of heterotopias in
general. Ann.Acad.Sc. Femiae (Med), 106 (suppl. 22) 1, 1964.
30. LENZ J. et BRAUER K.H. : cas de vésicule biliaire et de canal cystique
vraiment doubles.
Zbl. Chir. 1976, 101 no 21, 1321-1323.
31. MC LETCHIE and Co : The genesis of gastric and certain intestinal diverti-
cula and enterogenous cysts.
32. MARION C., ANDERSON and Coll. WALTER W. SILBERMANN : Duplications
of the alimentary tract in the adult. Archives of surgery Vol 85,
July 1962.

33. C. MARSHALL LEE : Duplication of the cystic and common hépatic ductus, lined with hastric mucosa.
New England J. Med. 256-927-1957.
34. Mc KIBLEN J.T. et HALL W.W. : Muqueuse gastrique hétérotope dans la paroi de la vésicule biliaire. Ann.Sug. août 54.140, 242-245.
35. Mc LETCHIE N.G.B. and Co : Genesis of gastric and certain intestinal diverticula and enterogenous cysts. Surg. Gynec.Obstect. 99 : 135. 1951.
36. MIRIZZI P.L. : Rétrécissements bénins spontanés du canal hépatique. Marseille Chir. 1969, 11, 2, 169-176.
37. MOOSMAN D.A., COLLIER F.A. : Prevention of traumatic injury to the bile ductus. An.J.Surg. 82 : 132, 1951.
38. MOOSMAN D.A. : Signification chirurgicale de 6 anomalies du système des canaux biliaires. Surg.Gynec. Obstect. Oct. 1970, 131, no. 4, 655-660.
39. MYERS R.N. : Primary sclerosing cholangitis. Am.I. Gastroent. 53 : 527-38, Jun. 1970.
40. NEEDHAM J. : Developmental physiology. Am. Rev. Physiol. 1 : 63, 1939.
41. NICKERSON W.R., BOSCHETTI A.E. : Muqueuse gastrique hétérotopique dans la vésicule biliaire. Amer.J.Surg. mars 73, 125, no 3, 345-346.
42. PERLEMAN H. : Cystic duct reduplication. J.Am. Med. Ass 1961. 175, 710-1711.
43. POTASHOV L.V. et SEDOV v.M. : A rare anomaly of the general bile duct. Klin. med. (Mosk). 1975, 53, no. 11. 142-144.
44. PRINZ R.A., HOWELL H.S., PICKLEMAN J.R. : Surgical significance of extrahepatic biliary tree anomalies. Amer. J.Surg. juin 1976. 131, no 6, 755-757.
45. QUINTANA E., LABAT R. : Ectopic drainage of the common bile duct. Am. surg. 180 : 119, 1974.
46. RABINOVITCH J., HARAUDIAN B., FRIEDMAN H.P., ARLEN M.
RABINOVITCH P. : Cong. anomalies of the cystic duct. J.int.coll.surg. 1964. 42, 372-378.
47. RACHLIN S.A. : Congenital anomalies of the g.b. and ducts. Milit. surg. 1951, 09, 20-25.
48. SMITH S. and Co. : Surgery of gallbladder and bile duct. Butterwork and Cie. London 1964.
49. SCHNEITER R. : Convergence étagée des voies biliaires avec implantation du canal cystique sur canal sectorial paramédian droit ectopique, Gastroentérol, 1967, 108.

50. SCHWARTZS J. and Co : Primary sclerosing cholangitis ; review and report of six cases. Arch. Surg. 1958, 77 : 439-451.
51. STØREN G. : Heterotop ventrikelslimhinne J gallenblaeren. Tidsskr norske largefor. 82, 900, 1962.
52. TABRISKY J., POLLACK E.L. : Division aberrante du canal biliaire. Rapport d'un cas. Radiology, Jun 1971, 133, no 6, 504-507.
53. THORSNESE E.T. : Aberrant pancreatic nodule arising on neck of humagall-bladder from multiple outgrowths of mucosa. Anat-Rec. 77 : 319-333, 1940.
54. TERRIER F. and Co : Un nouveau cas de kyste juxtaintestinal. Rev. Chir. Orthop. 29 : 161, 1904.
55. VAN DER LINDEN W. : Découverte accidentelle de canaux biliaires anaormaux en chirurgie biliaire. Acta Chir. scand. 1967, 133, no. 1, 83-86.
56. VEENEKLAAS G.M.H. : Pathogenesis of intrathoracic gastrogenic cysts. Amer.J.Dis. Child. 83 : 500, 1952.
57. VOITK A.J. : Double barrelled common bile duct : a threat to biliary surgery. Amer. J.Surg. mai 76. 131, no. 5, 611-613.
58. WALTERS W., PHILIPS S.K. : Increasing frequency of injury of the common bile duct and hepatic duct. Surgery 23 : 469, 1949.
59. WARREN K.W. and Co : Primary sclerosing cholangitis. A study of fortytwo cases. Am. J.Surg. 111 : 23-38, Jan 1966.
60. WILLING R.E., KRAUSE R.J., ALAMIN K. : Muqueuse gastrique hétérotopique dans le cholédoque. Arch. Surg. nov. 70, 101, 4-5, 626-627.
61. WHITTAKER L.D. Jr. Lynn H.B., DOCKERTY M.B. et STRICKLER G.B. : Muqueuse hétérotopique dans la paroi du canal cystique. Rapport de un cas. Surgery, août 1967, 62, N2, 382-385.
62. WILLIAM C., WILLIAM A. : Abnormalities of the bile ducts. Ann. Chir. 1955, 141 : 598.
63. WILLIAMS M.J., HUNN J.J. : Hétérotopie consistant en épithélium gastrique et en muscle lisse dans la paroi de la vésicule biliaire. Surgery, juil. 53, 34 no 1, 133-139, 4 fig.
64. YASARGIL E.C., GEIGES J. : Une anomalie rare des voies biliaires extra-hépatiques. Chir. Mars 65, no 3, 133-135.

